Aus der kgl. dermatol. Universitätsklinik in Breslau.
(Stellvertretender Direktor: Privatdozent Dr. Zieler.)

Zur Kasuistik des Lupus erythematodes.

(Ausschliessliche Lokalisation auf der Kopfhaut, Beteiligung
des Lippenrotes.)

Von

Dr. G. Baumm,
Assistenten der Klinik.

Unter dem nicht geringen Material von Lupus erythematodes der Breslauer Klinik befanden sich im Laufe des letzten Sommers zwei Fälle, die in verschiedener Hinsicht ein gewisses, wenn auch hauptsächlich kasuistisches Interesse bieten, der eine durch die ausschließliche Lokalisation an der behaarten Kopfhaut, der andere als Beitrag zu der erst in den letzten Jahren in ihrer Bedeutung gewürdigten Kombination mit Carcinom und als besonders deutlich und charakteristisch ausgeprägte Schleimhautaffektion. Auf die allgemeinen Fragen, wie sie erst kürzlich in erschöpfender Weise von Jadassohn¹⁾ dargestellt sind, soll hier nicht eingegangen werden, besonders auch nicht auf die Frage der Ätiologie und Pathogenese, für die unsere Fälle Anhaltspunkte nicht boten.

Der erste Fall betraf eine 34jährige, seit 14 Jahren verheiratete Frau, bei der die Erkrankung vor 5 Jahren mit einer kleinen roten Stelle in der linken Scheitelgegend begonnen und sich von dort allmählich peripher kontinuierlich ausgebreitet hatte, und zwar in der linken Scheitelgegend und hinter dem linken Ohr, erst später auf der rechten

¹⁾ Jadassohn, J. Lupus erythematodes in Handbuch der Hautkrankheiten, herausgeg. von Mraček, Bd. III., 1904.

Kopfseite. Eiterung oder Geschwürsbildung ist zu keiner Zeit vorhanden gewesen.

Pat. hat 2 gesunde Kinder, hat keine Aborte durchgemacht, ist sonst durchaus gesund, hinsichtlich Tuberkulose ist die Anamnese, auch was die Familie betrifft, absolut negativ. Befund: In der linken Stirn-Scheitelgegend, völlig im Bereich der behaarten Kopfhaut, besteht eine unregelmäßig begrenzte, entzündliche Rötung, die auf etwa 1 cm Entfernung an die Stirnhaargrenze heranreicht, meist ohne deutlichen Randwall. In der Regel besteht nur eine ganz leichte Erhebung, die auch nach der gesunde Haut hin sehr allmählich abfällt. Der größte Teil dieses Herdes ist haarlos, doch erstreckt sich die Rötung vielfach in noch deutlich behaarte Partien. Der Herd selbst ist, soweit die Rötung reicht, nur wenig infiltriert und umschließt ganz unregelmäßig begrenzte, völlig atrophische, ziemlich glatte Narben, um die herum in breiter oder schmaler Zone die haarlosen Follikel sehr stark erweitert erscheinen, doch ohne daß die in ihnen enthaltenen Propfbildungen sich leicht herausdrücken lassen. Erst an diese Zone schließt sich nach außen ein hellrötlicher Bezirk mit normalen Follikeln und meist noch erhaltenen Haaren an. Gefäßerweiterungen sieht man nur teilweise in den narbigen Abschnitten. In der Nachbarschaft im behaarten Teil finden sich einige kleine, bis über linsengroße, z. T. ebenfalls haarlose und leicht eingesunkene, rötliche Flecke. Ein fast gleich großer Herd von denselben Charakteren schließt sich, durch eine schmale behaarte Brücke von dem ersten getrennt, in der Scheittelllinie beginnend, nach rechts hin an und endet etwa 4 Finger breit über dem rechten Ohr. Ein Herd von 10 Pfeigstückgröße, ebenfalls haarlos und mit erweiterten Follikeln, die von festen, die Oberfläche kaum erreichenden Hornpfropfen ausgefüllt sind, findet sich auf dem Wirbel. Über dem linken Ohr, dicht hinter dem ersten Herd beginnend, liegt ein 10 cm langer, ca. 2—3 cm breiter Herd von bogenförmiger, unregelmäßig begrenzter Gestalt von gleichem Aussehen, wie die ersten beiden, also: in geröteter Fläche atrophische Narben und stark erweiterte Follikel.

Die Erkrankung betrifft jetzt etwa ein Drittel der gesamten behaarten Kopfhaut und hat sich trotz der verschiedensten in den letzten 5 Jahren angewandten Mittel langsam aber dauernd weiter ausgebreitet.

Gesicht, Mundhöhle, Ohren, Hände, überhaupt der ganze übrige Körper, sind vollständig unbeteiligt. Ebenso fehlen Narben, die auf abgeheilte Herde deuten könnten, völlig.

Leider wurde eine Excision auf das bestimmteste verweigert. Aber auch so erscheint uns die Diagnose hinlänglich gesichert, wenn auch der entzündliche Randwall nicht die scharfe Begrenzung zeigte wie beim Lupus erythematosus des Gesichtes.

Der Lupus erythematodes der behaarten Kopfhaut ist ja durchhaus nichts Seltenes. Isoliert, noch dazu in so außerordentlicher Ausdehnung dürfte er nicht häufig gefunden werden und deshalb einen kurzen Bericht rechtfertigen.

Im zweiten Falle handelte es sich um einen 44jährigen Bauarbeiter, der bis auf eine fieberhafte Lungenerkrankung vor 4 Jahren, die angeblich in 5wöchentlicher Krankenhausbehandlung geheilt wurde, abgesehen von der vorliegenden Erkrankung immer gesund gewesen sein will. Auch hier bietet die Familienamnese, soweit sie zu eruieren, keinen Anhalt für Tuberkulose.

Pat. gibt an, daß er schon als Schulkind, besonders im Frühjahr und Sommer, darüber zu klagen hatte, daß die Ohren ihm häufig anschwellen und sich unter starker Schmerzhaftigkeit röteten. Außerhalb der angegebenen Zeit sollen an den Ohren rote Flecke zu sehen gewesen sein. Ebenso sprangen die Lippen häufig auf. Sonst hat Pat. hier jedoch nichts Besonderes bemerkt und auch keine besonderen Beschwerden gehabt bis zu der Zeit vor etwa 4 Monaten. Damals bildete sich in der Mitte der Oberlippe eine kleine „Warze“, die allmählich größer wurde und zu schmerzen anfang. Geraucht hat der Pat. nie.

Befund: Brust- und Bauchorgane, insbesondere die Lungen, ohne krankhafte Veränderungen.

Auf beiden Ohrmuscheln besteht am hinteren Rande ein länglicher, etwa markstückgroßer, oben und unten mit dicken weißlichen Schuppen bedeckter Herd, der in der von Schuppen freien Mitte leichte narbige Atrophie zeigt. Die Schuppen haften sehr fest. Bei Abhebung tritt eine leichte Blutung ein. Beide Ohrmuscheln machen auch im ganzen einen sehr rigiden, narbig veränderten Eindruck. Auch dort, wo die Atrophie nicht sehr deutlich ausgesprochen ist, ist die Haut etwas gespannt und liegt dem Knorpel fest an. Ein ebenfalls fast markstückgroßer, eingesunkener, rötlicher Fleck auf dem Nasenrücken zeigt kaum eine Schuppenbildung. In der Mitte findet sich auch hier eine leichte narbige Atrophie, an der Peripherie einzelne typische Schüppchen mit in die Follikelmündungen reichenden Fortsätzen an der Unterfläche.

An der Grenze gegen die normale Haut erscheint diese leicht infiltriert und wenig pigmentiert. Außerdem bestehen noch einige bis pfennigstückgroße, blaßrötliche, leicht eingesunkene Flecke auf beiden Wangen ohne besondere Charakteristika, besonders ohne entzündliche Veränderungen an dem scharf abgesetzten Rande. Sie entsprechen wohl abgeheilten Herden von Lupus erythemathodes.

Die wichtigste Veränderung betraf die Schleimhaut der Lippen. Das Lippenrot der Unterlippe ist bis auf kleine Bezirke an den Mundwinkeln blaß-bläulich bis violett, vielfach mit sehr feinen Schuppen bedeckt, die an der Unterfläche keine Pfröpfe tragen (das ist nicht auffällig, da die gelegentlich an der Lippenschleimhaut vorkommenden Talgdrüsen hier fehlen) und stellenweise leicht eingerissen sind. Hier und da

erkennt man auch eine leichte Atrophie, aber überall ohne deutliche entzündliche Randzone. Nur an einer Stelle greift diese Atrophie auf die äußere Haut der Unterlippe über und scheint wie an den Herden der Wangenhaut völliger Abheilung zu entsprechen. Die Veränderung erstreckt sich auch auf die benachbarten Teile der Mundschleimhaut. Die Begrenzung ist besonders nach der äußeren Haut hin eine sehr scharfe, bogenförmige, entsprechend der Entstehung aus peripher sich ausbreitenden und konfluierten Herden. An der Mundschleimhaut ist nur stellenweise eine Atrophie angedeutet. Dagegen erkennt man hier, z. T. noch deutlicher als am Lippenrot selbst, sehr feine, dicht stehende, häufig reisbesenartig angeordnete, seltener sich kreuzende, grauweiße Linien, mit ihnen abwechselnd sehr feine Gefäße, bzw. feine rötliche Streifen. Der Befund entspricht ganz dem wie ihn Kren¹⁾ kürzlich eingehend geschildert hat und ist so charakteristisch, daß man allein aus dieser Schleimhautveränderung ohne weiteres die Diagnose *Lupus erythematodes* stellen kann.²⁾ Lebhaft rote Ränder fehlen, entsprechend dem Umstande, daß es sich hier nur um ältere Veränderungen handelt. Die rechte Hälfte der Oberlippe zeigt ähnliche, aber weit weniger ausgeprägte Veränderungen, die in der Hauptsache nur eine ganz oberflächliche, kaum erkennbare Atrophie darstellen, während die erwähnten weißlichen Streifen und die mit ihnen abwechselnden Gefäße nur selten erkennbar sind. Nur ist der blaßblaue bis violette Farbenton auch hier sehr deutlich. Die einzelnen Herde, die wohl ganz oder fast ganz abgelaufene Stadien darstellen, sind teilweise überhaupt nur durch diesen Farbenton von der Umgebung abzugrenzen. Die von Kren eingehend beschriebenen, lebhaft entzündlichen Randveränderungen bei frischeren Herden fehlen vollkommen. Die linke Hälfte der Oberlippe ist, anschließend an die beschriebenen Veränderungen, eingenommen von einem über haselnußgroßen, zerklüfteten, harten, warzigen Tumor, dessen Rand eine ziemlich scharf abgesetzte, wallartige Verhärtung zeigt und dem Anschein nach aus drei kleineren, nebeneinander liegenden Geschwülsten entstanden ist. Am linken Mundwinkel ist die an dem Tumor anschließende Schleimhaut der Oberlippe nicht verändert.

Differentialdiagnostisch bietet eine so ausgeprägte Erkrankung der Schleimhaut wie in unserem Falle keine Schwierigkeiten, wohl auch nicht, wenn die Erkrankung auf die Schleimhaut allein beschränkt wäre.

Für die anatomische Untersuchung standen uns außer dem exstirpierten Tumor eine vergrößerte Submaxillardrüse und ein Stück des erkrankten Lippenrotes zur Verfügung, das in besonders charakteristischer Weise die geschilderten Veränderungen zeigte.

Die histologische Untersuchung des erkrankten Lippenrotes ergibt im Prinzip eine Übereinstimmung mit dem von

¹⁾ Kren, O. Über *Lupus erythematodes* des Lippenrotes und der Mundschleimhaut. Arch. f. Dermat. Bd. LXXXIII, 1907.

Kren berichteten Befunde. Allerdings ergeben sich im einzelnen doch noch bedeutende Verschiedenheiten, die aber wohl darauf beruhen, daß Kren frischere Stadien, wir erheblich ältere untersucht haben, wenigstens scheint uns das auch aus der von Kren gegebenen Abbildung hervorzugehen. Das Epithel ist bei unserem Falle nur an wenigen Stellen zu einem schmalen Streifen verdünnt. Die auch von uns beobachteten, in fast gleichem Zwischenräumen in die Cutis reichenden Epithelfortsätze, die auch wir auf die klinisch beobachteten weißen Streifchen zurückführen, bestanden nicht aus feinen dünnen Epithelzügen wie sie Kren abbildet, sondern in der Regel aus massigen Epithelzapfen, die sich nach der Tiefe zu vergrößerten und vielfach starke Epithelkugeln bildeten oder sich auch verzweigten. Im allgemeinen waren die Epithelzellen auch an den wuchernden Zapfen durchaus gut erhalten, ein eigentliches Zellödem bestand nirgends, nur war stellenweise durch ein- bzw. durchwandernde Leukocyten eine gewisse Auflockerung entstanden. Auch an solchen Stellen war die Grenze zwischen Epithel und tieferen Schichten stets sehr deutlich. Im gesamten erkrankten Gebiet, besonders zwischen den erwähnten Epithelfortsätzen sind die Gefäße außerordentlich erweitert und blutreich; vielfach reichen sie bis fast an das Epithel heran. Auch die Lymphgefäße sind stark erweitert.

Die in der Hauptsache aus rundzelligen Elementen bestehende entzündliche Infiltration neben reichlicher Vermehrung der Bindegewebszellen nimmt besonders die oberen Schichten der Cutis ein, setzt sich nach der Tiefe nicht überall scharf ab und nimmt an den meisten Stellen auch den gesamten Papillarkörper ein. Dieser ist nur hier und da, wo das Epithel stark verdickt ist, der Krenschen Schilderung entsprechend mehr aufgelockert und ödematös. Im ganzen also das Bild einer chronischen Entzündung des kutanen Gewebes, im untersuchten Bezirk allerdings ohne Atrophie. Im übrigen wäre den Angaben Krens nichts hinzuzufügen. Vielleicht ist die starke Epithelzapfenbildung schon als eine atypische Wucherung aufzufassen, die zu Carcinombildung führen kann. Dasselbe sehen wir ja gelegentlich beim Lupus erythematodes der

äußeren Haut. Die Deutung der malignen Epithelwucherung als auf chronisch-entzündlicher Basis entstanden, bietet ja sonst keine Schwierigkeiten. In der Umgebung des ein typisches Epithel-Carcinom darstellenden Tumors der Oberlippe waren in der angedeuteten Richtung verwertbare Veränderungen nicht vorhanden.

Die exstirpierte Submaxillardrüse zeigte keine carcinomatösen Veränderungen und bot auch sonst in keiner Richtung etwas Bemerkenswertes.

Erwähnt sei noch ein in der Poliklinik beobachteter Fall, der ebenfalls wie der erste nur an der behaarten Kopfhaut lokalisiert war. Die Erkrankung bestand bei diesem Falle in einem markstückgroßen narbigen Herde mit Gefäßramifikationen und Borken auf den Randpartien auf dem linken Scheitelbein und einem ähnlichen, 5 markstückgroßen Herde auf dem linken Hinterhauptsbein.

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Oberarzt Dr. Zieler für die Anregung zu der Arbeit und die weitgehende liebenswürdige Unterstützung bei derselben meinen Dank auch an dieser Stelle auszusprechen.